

Über das Vorkommen
des MORBUS BOECK im Krankengut
einer Beobachtungsstelle für Lungenkranke

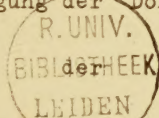
von

ERICH KARL KUNTSCHER

Aus der Untersuchungs - und Beobachtungsstelle
der Landesversicherungsanstalt Ober - u. Mittelfranken
Nürnberg, Schäferstr. Nr. 35
Chefarzt: Dr. med. W. S r o k a

Über das Vorkommen des M O R B U S B O E C K
im Krankengut einer Beobachtungsstelle für Lungenkranke
=====

Inaugural - Dissertation
zur
Erlangung der Doktorwürde



Hohen Medizinischen Fakultät

der

Friedrich - Alexander - Universität

zu

Erlangen

vorgelegt von

Erich Karl K u n t s c h e r

aus Aubeln

Dekan: Prof. Dr. med. HENNING

Referent: Prof. Dr. med. HENNING

Tag der mündl. Prüfung: 27. September 1957.

INHALTSVERZEICHNIS :

	Seite
I. Einleitung	4
II. Zur Ätiologie des Morbus Boeck	5
III. Zur pathologischen Anatomie des Morbus Boeck .	6
IV. Zur Klinik der pulmonalen Form des Morbus Boeck	7
a) Allgemeines	7
b) Laborbefunde	11
c) Tuberkulintestung	13
d) Roentgenologie	15
e) Kasuistik	20
f) Therapie	27
V. Zusammenfassung	30
Literaturverzeichnis	31

I. EINLEITUNG.

Der Morbus B O E C K (M.B.), ein Krankheitsbild, dessen Wesen zahlreiche Fachgebiete der Medizin in den letzten Jahrzehnten beschäftigte, beansprucht im Rahmen der Beobachtung Lungenkranker vermehrt unsere Aufmerksamkeit, da er in vieler Hinsicht eine der Tuberkulose ähnliche Erkrankung ist. Daß diese Erkrankung in letzter Zeit immer häufiger beobachtet wird, liegt u.E. wohl in der verbesserten Diagnostik; denn öfter noch als vor Jahren denkt z.B. der Lungenfacharzt bei doppelseitiger Hilusdrüenschwellung oder einer Lungenfibrose, bzw. der Augenarzt bei einer Iridocyclitis, an einen Morbus B O E C K, um dann unter Heranziehung aller ihm zur Verfügung stehenden speziellen Untersuchungsverfahren die Diagnose zu sichern.

Da die Ätiologie des Morbus BOECK noch immer umstritten ist und die Sicherung der Diagnose oft erst im Verlauf der Erkrankung möglich ist, sahen wir uns veranlaßt, das in unserem Hause vorliegende Krankengut einer genauen Überprüfung zu unterziehen. Wir haben uns weiterhin darum bemüht, auf Grund der hier gewonnenen Erfahrungen ein Gesamtbild der Erkrankung aufzuzeigen, da wir bei den zur Diskussion stehenden Krankheitsfällen im Laufe der letzten 20 Jahre, infolge der Eigenart der Aufgabenstellung unseres Hauses, besonders zahlreiche Verlaufsbeobachtungen vornehmen konnten.

Die weitaus größere Zahl der zum Morbus BOECK stellungnehmenden Autoren hält die Erkrankung für eine atypische Tuberkuloseform. Wir glauben, mit unseren Beobachtungen diese Auffassung untermauern zu können. Zu einem Zeitpunkt, wo die Ätiologie der Krankheit noch nicht sicher geklärt ist, können wir zunächst nur sagen, daß der Morbus BOECK in vieler Hinsicht eine der Tuberkulose ähnliche Erkrankung ist, die meist chronisch, z.T. aber auch akut verläuft und besonders das lymphatische System bevorzugt. Auf Grund eingehender Durchsicht der Literatur, aus der bisher schon mehr als 2000 sichere Fälle bekannt sind, sowie der gesammelten Erfahrungen in unserem Hause, spricht vieles dafür, daß der Erkrankung eine tuberkulöse Infektion zugrunde liegt.

II. Zur Ä T I O L O G I E des Morbus B O E C K .

Im Jahre 1899 veröffentlichte Caesar M. B O E C K eine Arbeit unter dem Titel " Über multiple benigne Hautsarkoide " über makroskopisch differente Hautinfiltrate mit histologisch übereinstimmenden Befunden, die er als multiple, benigne Sarkoide bezeichnete und zunächst als eine isolierte Hauterkrankung ansah. Bemerkenswerterweise hat BOECK in einer Veröffentlichung im Jahre 1905 die ursprüngliche Bezeichnung Hautsarkoid in Miliarlupoid geändert und dadurch den Wechsel seiner Anschauungen über die Natur der Krankheit zum Ausdruck gebracht. BOECK ist aber nicht der erste Beschreiber dieser Krankheit; denn schon 1899 wurde im Pariser Hospital St. Louis durch BESNIER (1831 - 1909) ein Patient, der außerdem eine wahrscheinlich zur Erkrankung gehörende Tendonvaginitis aufwies, unter der Diagnose " Lupus pernio " vorgestellt.

Seit diesen ersten Beschreibungen, denen schon eine Publikation des Engländers J. HUTCHINSON (1829 - 1913) im Jahre 1875 vorausging, liegt die Problematik des Morbus BOECK in der Ätiologie. Handelt es sich bei dieser Krankheit um eine besondere Form der Tuberkulose, oder beruht sie auf einer eigentümlichen Reaktionsart der Erkrankten auf Erreger verschiedener Art ? Anhänger der einen sowie der anderen Deutung finden sich in allen Ländern. So dachte z.B. der Däne J.SCHAUMANN zunächst an ein nicht durch Tuberkelbazillen ausgelöstes erregerbedingtes Granulom und sah erst später im Tuberkelbazillus schlechthin den Erreger.

In der deutschen Dermatologie, beginnend mit ZIELER , der die Identität des "Lupus pernio" (BESNIER) mit dem " Sarkoid BOECK " 1909 sichergestellt hat, wird im Gegensatz zur pathologischen Anatomie und zur inneren Medizin mehr die nichttuberkulöse Ätiologie vertreten. Aber auch in anderen Ländern, wie in den USA, Skandinavien und in der Schweiz, ist eine deutliche Tendenz erkennbar, die Theorie der tuberkulösen Ätiologie als nicht ausreichend fundiert abzulehnen.

Nach den Ausführungen KALKOFF's, anlässlich der Tuberkulose-Tagung im September 1954 in Berlin, dürfte die BOECK'sche Krankheit, wie sie uns im allgemeinen entgegentritt, durch den Tuberkelbazillus oder eine Entwicklungsform dieses Erregers, hervorgerufen sein. Seines Erachtens nach spräche der unbefriedigende Erfolg der Tuberkulostatika nicht gegen die ätiologische Bedeutung

des Tuberkelbazillus.

Die erste Auseinandersetzung mit dem Tuberkelbazillus verläuft beim BOECK - Kranken mit der Bildung verkäsender, möglicher = weise auch verkalkender Primärkomplexe. Erst nach dieser In = fektion und wahrscheinlich in Abhängigkeit von einer bestimm = ten Konstitution wird die Art des Reagierens eine andere sein. KALKOFF erklärt die Übergangsfälle und die Zwischenformen, wo = bei sich Veränderungen im Sinne eines Morbus BOECK und solcher einer banalen Tuberkulose im gleichen oder in verschiedenen Or = ganen nachweisen lassen, durch die Entwicklungshemmung des Er = regers. Die Herabsetzung der Tuberkulinreizschwelle führt der Verfasser auf eine wahrscheinlich konstitutionell bedingte an = andersartige Reaktion auf den Tuberkelbazillus, bzw. das Tuber = kulin zurück. Dem geglückten Bazillennachweis, der ihm in ver = schiedenen Fällen gelang, fehlt jedoch die letzte Beweiskraft.

III. Zur P A T H O L O G I S C H E N A N A T O M I E des Morbus B O E C K

Der Morbus BOECK oder die Sarkoidose ist eine epitheloidzelli = ge granulomatöse Entzündung, die zuerst das lymphatische System erfaßt. Der Elementarprozeß ist ein Sarkoidgranulom, ein mili = ares Knötchen, das sich im Laufe der Zeit in eine hyaline Kugel umbildet. Gegenüber dem Tuberkel zeichnet sich das Knötchen durch seine gelockerte, nicht streng radiäre Anordnung der Epitheloid = zellen, durch das Fehlen eines lymphozytären Randwalles und das Ausbleiben der zentralen Verkäsung aus. Langhans 'sche Riesen = zellen werden oft vermißt, ihre Anwesenheit spricht jedoch nicht gegen Sarkoidose . Oft sind in Granulomen konzentrisch geschich = tete Kalkschollen - SCHAUMANN'sche Körper - , sternförmige Kri = stallrosetten und stabförmige, inkrustierte, elastische Faser = fragmente eingeschlossen. Die Verödung der Granulome vollzieht sich nach einem ganz bestimmten Schema: Zunächst kommt es zu ei = ner randständigen Ausscheidung hyaliner Schollen, die zu einer Schale verschmelzen. Dann werden im Innern des Knötchens hyaline Schollen ausgefällt. Zwischen den Epitheloidzellen bilden sich dann Fibrillen, die sich in eigenartigen Spiralen zu weitmaschi = gen, korbartigen Geflechten verweben. Dann schrumpfen die Epi = theloidzellen, und die mit Kollagen imprägnierten Fibrillen ver =

verschmelzen zu einer Rundnarbe.

Die intrathoracale Vernarbung wird nicht ohne funktionelle Auswirkung auf Lunge und Herz bleiben, da ja Respiration und Zirkulation einen Funktionskreis bilden. Das Ausmaß der Störung wird von der Lokalisation und der Ausdehnung des Prozesses abhängig sein. Da die Fibrose beim Morbus BOECK peribronchial, interstitiell und perivaskulär liegt, wechselt die funktionelle Beeinträchtigung von Fall zu Fall, je nach Ausdehnung und Beziehung der Fibrose zu den anatomischen Grundstrukturen. So kommt es bei roentgenologisch anscheinend übereinstimmenden Befunden zu funktionell sehr unterschiedlichen Beeinträchtigungen.

IV. Zur K L I N I K der pulmonalen Form des Morbus B O E C K

Bevor wir auf die klinischen Erscheinungen im einzelnen eingehen, wollen wir die von HEILMEYER zusammengestellten wichtigsten Kriterien der Erkrankung in der Tabelle I unseren Ausführungen voranstellen.

Tabelle I : C h a r a k t e r i s t i k a des Morbus BOECK.
(Nach H E I L M E Y E R)

- | | |
|----------------------|---|
| I. Histologisch: | Rein produktive Epitheloidzellwucherung.
Fehlen stärkerer Exsudation.
Fehlen von käsigen Nekrosen. |
| II. Immunbiologisch: | Negativer Bazillenbefund.
Verminderte, bzw. negative Tuberkulin =
empfindlichkeit.
Häufig Eosinophilie.
Meist vermehrte Gamma - Globuline. |
| III. Klinisch: | <ol style="list-style-type: none">1. Fehlen von Intoxikationen, daher<ol style="list-style-type: none">a) guter subjektiver und objektiver Allgemeinzustand.b) Meist kein Fieber.2. Geringe Senkungsbeschleunigung.3. Besonderheiten in der<ol style="list-style-type: none">a) Organlokalisation.b) Organmanifestation.4. Verlaufsweise.<ol style="list-style-type: none">a) subakute Form mit Erythema nodosum
Spontanheilungb) chronische Form $\left\{ \begin{array}{l} \text{Fibrosis} \\ \text{+ respir.-kardiale Insuffizienz} \end{array} \right.$ |

Keines der Charakteristika allein, sondern erst ihre Zusammenschau sichert die Diagnose.

Im klinischen Bild fällt bei der **c h r o n i s c h e n** Form des **Morbus Boeck**, der wir uns hier ausschliesslich zuwenden wollen, das Fehlen stärkerer Intoxikationserscheinungen auf. Daraus resultiert der relativ gute subjektive und objektive Allgemeinzustand, der neben der meist nur wenig beschleunigten Blutkörperchensenkung sehr oft dazu führt, daß die Krankheit nur zufällig anlässlich einer Roentgenkontrolle (Betriebsreihenuntersuchung, Schirmbildkontrolle etc.) entdeckt wird.

Die besondere Organauswahl ist ein weiteres Charakteristikum für den Morbus Boeck, der zwar prinzipiell in allen Organen auftreten kann, aber doch gewisse von ihnen bevorzugt.

LONGCOPE und FREIMANN haben 1952 auf Grund autoptischer Befunde gezeigt, dass sowohl die Lunge als auch die Lymphknoten mit je 86% am häufigsten befallen sind. Danach folgen Leber mit 65%, Milz mit 63% und erst in grösserem Abstand Herz, Nieren und Pankreas. Dazu kommen ferner die verschiedenen Hautlokalisationen mit dem häufigsten Sitz an der Nase und schliesslich auch Augenerscheinungen, meist in Form der Iridocyclitis, vereinzelt auch Chorioiditis. Darüberhinaus lassen sich roentgenologisch in manchen Fällen Knochenveränderungen in Form der Ostitis multiplex cystoides, die JÜNGLING zum erstenmal beschrieben hat, nachweisen.

Die Erkenntnisse der Zusammenhänge zwischen Boeck'schem Miliarlupoid und Lungenveränderungen gehen bei uns auf KUZNITZKI und BITTORF (1915) zurück. Diese Zusammenhänge wurden in jahrelanger Arbeit durch SCHAUMANN seit 1914 ausgebaut. Die Häufigkeitsangaben über die Lungenbeteiligung schwanken je nach der Fachrichtung des Bearbeiters. Neben LONGCOPE und FREIMANN gehören DRESSLER, LINDAU, PINNER und MARTENSTEIN zu den Verfassern, die das Lungenleiden als die häufigste Manifestation des M.B. bezeichnen.

Unsere Untersuchungsmaterial verdanken wir in erster Linie unserem hochverehrten ehemaligen Chefarzt der Beobachtungsstelle für Lungenkranke, der Landesversicherungsanstalt Ober- und Mittelfranken, in Nürnberg, Herrn Dr.med. Fr. SCHEIDEMANDEL, der bis zu seinem Ausscheiden im Jahre 1955 eine grosse Anzahl von Boeck-Kranken oft mehrfachen Nachuntersuchungen unterzogen

hat. Schon im Jahre 1939 veröffentlichte er im Deutschen Tuberkuloseblatt eine Arbeit über das "Roeck'sche Sarkoid der Hilusdrüsen".

In unserem Hause wurden z.B. im Jahre 1951 insgesamt 1826 Untersuchungen (Erst- und Nachuntersuchungen) durchgeführt; hierbei konnte in 12 Fällen die Diagnose "Morbus Roeck" gestellt werden. Ähnlich lag auch in folgenden Jahren die prozentuale Häufigkeit des M.B. in unserem Krankengut. So war der M.B. 1952 bei insges. 1984, 1953 bei 1986 und schliesslich 1955 bei 1286 durchgeführten Untersuchungen jeweils 19 mal als Diagnose vertreten.

Unser klinisches Material umfasst 41 Fälle, von denen 8 durch Probeexzision eines Lymphknotens, bzw. einer Hautveränderung histologisch gesichert werden konnten. (Hauptsächlich in dem Pathol. Institut des allgem. Städtischen Krankenhauses der Stadt Nürnberg.)

Die anschliessende Darstellung der Altersdisposition zeigt ein ziemlich breites Plateau in den Altersstufen zwischen 15 und 45 Jahren. Nur 6 Patienten waren älter als 45 Jahre.

Tabelle II: Altersdisposition

von 41 eigenen Fällen, von denen 8 histol. gesichert waren.



Gegenüber den akuten und chronischen Miliartuberkulosen erfolgt also eine Verschiebung des Gipfels in etwas höhere Altersklassen. HEILMEYER zeigte bei 109 Fällen von pulmonaler Form des M.B.

eine Hauptbeteiligung im 3., 4. und 5. Dezenium. Bei 53 Fällen von Hautsarkoid fand KALKOFF hingegen eine Verschiebung des Gipfels mehr in die höheren Altersklassen. So scheinen also die Lungenveränderungen im wesentlichen ein jüngeres Durchschnittsalter zu haben. BOECK errechnete für das Hautleiden ein Durchschnittsalter von 37,5 Jahren, andere Autoren sogar ein noch höheres. Unser Material ist zu gering um daraus ein Durchschnittsalter zu errechnen, es liegt jedoch niedriger als bei 37,5 Jahren.

Bei Durchsicht der Literatur wird der Morbus Boeck bei beiden Geschlechtern, überwiegend aber bei Frauen gefunden (KALKOFF, HEILMEYER u.a.). Hingegen waren in dem von LONGCOPE u. PAUTRIER und auch in dem von MARTENSTEIN erfassten Material Männer und Frauen etwa gleichmässig befallen. Ähnlich finden sich bei unseren 41 Patienten 23 Männer und 18 Frauen.

Der Beginn der Erkrankung war in den meisten Fällen uncharakteristisch. Entsprechend unseren Beobachtungen war es grösstenteils Müdigkeit und Schlapheit, welche die Patienten zum Arzt führten. In vielen Fällen wurde der Lungenbefund rein zufällig im Rahmen einer Reihenuntersuchung erstmalig festgestellt. 9 Patienten klagten über Schmerzen im Rücken oder über der Brust, 8 über Atemnot und 3 ausgesprochen starken Druck hinter dem Sternum. Rheumatische Beschwerden wurden in 5 Fällen angegeben. Die Beschwerden seitens der Lunge waren in allen Fällen aber nur sehr gering, Husten und Auswurf wurde selten angegeben, ebenso Nachtschweisse. Mit der nun folgenden Tabelle wollen wir einen Überblick über die Häufigkeit der einzelnen subjektiven Beschwerden vermitteln.

Tabelle III : Häufigkeit der einzelnen subjekt. Beschwerden in unserem Material (41 Fälle).

Müdigkeit, Schlapheit, Abgespanntheit	16 mal
Brustschmerzen, Rückenschmerzen	9 mal
Kurzatmigkeit und Atemnot	8 mal
Rheumatische Beschwerden	5 mal
Husten und Auswurf	5 mal
Kopfschmerzen	4 mal
Schlafstörungen	3 mal
Druckgefühl hinter dem Sternum	3 mal

So vielgestaltig und reich an Symptomen auch die Krankheit ist, so sehr fehlt doch, wie im in- und ausländischen Schrifttum festgestellt werden kann, ein obligates Symptom. Es wäre

also grundsätzlich falsch, die Diagnose auf einzelne Symptome stützen zu wollen (WURM). Auch die objektiven Allgemeinsymptome waren sehr gering. Höhere Temperaturen konnten wir niemals beobachten.

Die Blutkörperchensenkung war, wie aus der nun folgenden Aufstellung ersichtlich ist, meist nur wenig beschleunigt. In über der Hälfte der Fälle lagen die Einstundenwerte unter 10 mm, Werte bis zu 20 mm fanden wir nur in 9, bis zu 30 mm nur in 7 Fällen. Nur 2 mal lagen die Werte in der ersten Stunde über 30 mm.

Tabell IV : Blutsenkungswerte

Anzahl der Fälle	Blutsenkung			
	bis 10/..	bis 20/..	bis 30/..	bis 50 mm
klin.sichere	19	8	5	1
hist.gesich.	4	1	2	1
insgesamt	23	9	7	2

Ähnliche Ergebnisse zeigten die Untersuchungen von HEILMEYER: von 109 Boeck-Kranken wiesen 50 Einstundenwerte bis zu 10 mm, 15 bis zu 20 mm auf und nur bei 4 Patienten war die Blutkörperchensenkung mit über 50 mm beschleunigt.

Bei Durchsicht der vorliegenden einschlägigen Literatur findet man jedoch wesentlich häufiger mittlere Senkungsbeschleunigungen.

Als Ursache für die höheren Senkungswerte wird eine Verschiebung des Albumin-Globulin-Quotienten angegeben. Offenbar scheint beim Morbus Boeck eine Vermehrung der Globuline, besonders des Gamma-Globulins, zur Regel zu gehören, wodurch es zur Erhöhung des Gesamteiweisses kommt. CORT, HEILMEYER u.a. fanden eine Verschiebung des Albumin-Globulin-Quotienten (CORT bei 27 Fällen 23 mal, HEILMEYER bei 22 untersuchten Fällen 13 mal). Unsere wenigen elektrophoretischen Untersuchungen zeigten kaum eine Vermehrung des Gesamteiweisses, doch aber eine deutliche Zunahme der Gamma-Globuline (siehe Tabelle Nr.V).

Tabelle V : Elektrophorese - Untersuchung bei 4 Fällen

	Normalwerte		Ermittelte Werte	
Ges.-Eiw.	6,5-7,8 g%	8,55g%	7,5g%	7,0g%
Albumine	61,3 %	49,3 %	50,6 %	50,7 %
Ges.-Glob.	38,7 %	50,7 %	49,4 %	49,3 %
α_1 -Glob.	4,1 %	9,3 %	6,4 %	2,6 %
α_2 -Glob.	8,1 %	6,2 %	8,1 %	7,6 %
β -Glob.	11,0 %	6,2 %	10,5 %	15,1 %
γ -Glob.	15,5 %	23,4 %	24,4 %	24,0 %
Quotient		0,97	1,02	1,03
Fall Nr. :		18	39	41
Name :		Günther	Qu. Ursula	Ho. Hans Fr.

Im weissen Blutbild konnten wir nur in wenigen Fällen veränderte Leukozytenwerte finden. In der Mehrzahl der Fälle lagen die Werte an der unteren Grenze der Norm, eine temporäre Leukopenie beobachteten wir in nur 8 Fällen. Nach Untersuchungen von GRAVESEN, CORT u.a. scheint offenbar im Verlaufe der Erkrankung eine Tendenz zur Abnahme der Leukozytenwerte zu bestehen.

Die Monozytenwerte lagen dagegen bei unseren Untersuchungen sehr oft an der oberen Grenze der Norm und überschritten diese nicht selten (Tabelle VI).

Nicht weniger als 22 von 41 beobachteten Patienten zeigten eine Vermehrung der eosinophilen Leukozyten, ebenfalls ersichtlich in Tabelle VI.

Tabelle VI : Blutbild

Anzahl der Fälle	Eosinophilie		Monozytose	
	bis 4%	über 4%	bis 6%	über 6%
33 klin. sich.	16	17	23	11
8 hist. gesich.	-	5	3	2
insgesamt 41	16	22	26	13

Im kasuistischen Schrifttum werden erhöhte Monozytenwerte bis zu 15% und mehr (LEITNER, PAUTRIER, BITTORF, KUSNITZKI u.a.) und auch Eosinophilien bis zu 35% beschrieben (BITTORF,

KUSNITZKI u.a.).

Demnach können Eosinophilie und Monozytose in der Übereinstimmung mit der klinischen Symptomatologie als diagnostische Anhaltspunkte gewertet werden. Auch die relative Leukopenie müsste u.E. Beachtung finden. Ein Wiederansteigen der Leukozyten zu normalen Werten glauben wir am ehesten durch eine neuerliche Exazerbation erklären zu können, da nicht selten gleichzeitig eine Linksverschiebung im weissen Blutbild beobachtet werden konnte.

Der negative Bazillenbefund und die verminderte, bzw. negative Tuberkulinempfindlichkeit bilden seit jeher die Hauptargumente der Gegner der tuberkulösen Ätiologie des Morbus Roock. Die Tatsache, dass bei Individuen vom 2. - 4. Dezenium die Tuberkulinreaktionen in einem so hohen Prozentsatz negativ, bzw. nur sehr gering sind, spricht dafür, dass hier ein Eingriff in den Vorgang der Tuberkulinallergie vorliegen muss. Schon aus den Untersuchungen von MARTENSTEIN, der dieses Problem auf breiter Basis als erster aufgriff, geht hervor, dass ein Grossteil der Patienten nicht anergisch, sondern vermindert empfindlich gegen das Tuberkulin ist. Sehr eindrucksvoll lässt dies unsere Zusammenstellung in der Tabelle VII erkennen.

Wir führten bei allen hier zur Auswertung kommenden Fällen Intrakutartestungen mit jeweils 0,5 ccm Tuberkulin "GT" Hoechst durch und legten der Ablesung unserer Testreaktionen folgendes Schema zugrunde:

Durchmesser der Hyperämie		Bewertung
unter einem Durchmesser von	0,5 cm	-
bei einem Durchmesser von	0,5 - 1,0 cm	(+)
	1,0 - 2,0 cm	+
	2,0 - 3,0 cm	++
	3,0 u. mehr cm	+++

Das Ablesen erfolgte jeweils nach 24, bzw. 48 Stunden. Es zeigte sich hierbei, dass die Reaktionen nach 24 bis 48 Stunden ihren Höhepunkt erreichten und dann abklangen, sodass wir auf eine dritte Ablesung verzichten konnten. Im allgemeinen war, bis auf wenige Ausnahmefälle, der hyperämische Hof genau messbar. Das erschien uns umso wichtiger, als wir bei unseren Kontrollen bestrebt waren, stets unsere Tests in absoluten Masszahlen aus-

Tabelle VII : T u b e r k u l i n t e s t u n g

Fall Nr.	Name	V e r d ü n n u n g			
		10 ⁻⁴ 1:10 000	10 ⁻³ 1:1000	10 ⁻² 1 : 100	10 ⁻¹ 1 : 10
1	Margarete Be.	+			
2	Karlheinz Ho.	-	-	-	-
3	Lina He.	-	-	(+)	
4	Elise Bü.	-	-	-	-
5	Dorothea Br.	-	-		
6	Ruth Fei.	-	-	-	+++
7	Hans Ka.	-			
8	Babette Er.	-	+	+++	
9	Ernst A.	-	-	-	
10	Rudi Be.	-	-	-	
11	Johanna Ho.	-	-		(+) Spätreaktion
12	Jochen Ba.	-	-	++	
13	Frieda Kl.	-	-	-	
14	Wilhelm Tr.	+	+		
15	Josef Du.	-	-		
16	Horst Ma.	-	-	+	
17	Günther Sa.	+			
18	Günther Qu.	-	-	+	
19	Klaus D.	-	-	-	
20	Therese Hie.	-	-	+	
21	Albert Scho.	-	-	+	
22	Adolf Fr.	-	+		
23	Waltraut Sch.	-	-	-	
24	Fritz Pa.	-	-	(+)	
25	Helga Wi.	-	-	-	
26	Elisabeth Kö.	-	-	-	+
27	Arthur Bl.	-	-	+	
28	Betty Mü.	-	-	++	
29	Paul Pl.	-	+		
30	Georg Bi.	-	+		
31	Rosemarie Wi.	-	-		
32	Gunda Di.	-	-	(+)	
33	Rosa Pö.	-	-	++	
34	Elisabeth We.	-	-	-	
35	Georg Wei.	-	-	(+)	
36	Erika Hei.	-	-	-	
37	Margarete Wie. (2. Testung)	-	-	-	
38	Antonie Mü.	-	+		
39	Ursula Ho.	-	-	+	
40	Hans Fr. (2. Testung)	-	-	-	
41	Klaus Go.	-	-	(+)	

zu werten. Dies wird nach unseren Erfahrungen aber nur immer dann möglich sein, wenn die Applikation des Impfstoffes genau intrakutan erfolgt. Eine subkutane Verabreichung ruft fast immer ein kleines Hämatom hervor, stellt damit ein sicheres Ablesen in Frage, ja es macht es meistens unmöglich. Diese Tests müssen dann in jedem Falle wiederholt werden.

Die Tabelle VII läßt deutlich die Erhöhung der Tuberkulin = reizschwelle bei der pulmonalen Form des Morbus Boeck erkennen - im Gegensatz zu den echten Tuberkulosen - die schon durchwegs bei einer Verdünnung von 1 : 1000 , sehr oft sogar schon bei einer solchen von 1 : 10 000 positive Werte zeigen.

25 der 41 Untersuchten reagierten doch positiv, fast durchwegs bei einer Verdünnung von 1 : 100 und auffallend hierbei war, daß dann die Reaktionen sehr heftig ausfielen. Diese Beobachtung veranlaßt uns zu der Annahme, daß es sich bei der pulmonalen Form des Morbus Boeck um eine mitigierte Form der Tuberkulose handelt. Wenn also die Boeck - Kranken gegenüber dem Tuberkulin nicht so reagieren, wie wir es bei den banalen Tuberkulosen zu sehen gewohnt sind, so liegt u.E. bei ihnen eine wahrscheinlich konstitutionell bedingte, andersartige Reaktion, möglicherweise bei einer Virulenz = abschwächung des Tuberkelbazillus, vor. Die Tuberkelbazillen scheinen in ihrer Vermehrung so gehemmt zu sein , daß sie einfach nicht mehr nachweisbar sind; denn bei allen 41 Patienten haben wir , je nachdem, wie oft sie in unserem Hause untersucht wurden, laufend Untersuchungen von Kehlkopfabstrichen und Sputum, auch im Anreicherungsverfahren, vorgenommen. So liegen z.B. 40 und mehr negative Sputumergebnisse eines einzigen Kranken vor. Bei 34 davon setzten wir eine Sputumkultur an, bei 10 sogar darüber hinaus einen Tierversuch. Alle diese Untersuchungen waren ebenfalls negativ. Lediglich bei einer Patientin gelang ein einmaliger Bazillennachweis, jedoch schon vor der Erstuntersuchung in unserem Hause. (siehe Kasuistik, Fall: 40).

Die R o e n t g e n o l o g i e der pulmonalen Form des Morbus Boeck bietet uns auf den ersten Blick eine Vielzahl von Bildern. Die Vielgestalt der möglichen Formen im Roentgenbild ist so groß, daß sie für gewöhnlich nicht allen Untersuchern geläufig sein kann. Da im Verlaufe der Erkrankung hiläre, retikuläre, miliare, konfluierende, sowie fein - bis grobknotige Formen auftreten können , wird die diagnostische Deutung oft sehr große Schwierigkeiten bereiten.

Es wird daher, wie wir an unserem Krankengut sehen konnten, oft noch notwendig sein, von den übrigen, uns zur Verfügung stehenden Untersuchungsmethoden Gebrauch zu machen, um die Diagnose zu sichern und auch roentgenologisch die pulmonale Form des Morbus Boeck gegen die Tuberkulose abgrenzen zu können.

Anhand der Krankheitsverläufe sahen wir auch, daß der intrathorakale Morbus Boeck zunächst immer die mediastinalen Lymphknoten befällt und erst dann auf die Lunge übergreift. Die Kenntnis von dieser Gesetzmäßigkeit im Laufe der Boeck'schen Erkrankung ist zur Diagnosestellung im Roentgenverfahren unbedingt erforderlich. HEILMEYER, WURM und REINDELL haben die einzelnen, zeitlich hintereinander gelegenen Verlaufsstadien deutlich herausgearbeitet, die wir hier durch kleine Skizzen wiedergeben wollen, weil wir die Stadieneinteilung unseren Auswertungen zugrunde gelegt haben. Diese Gruppierung haben auch andere Untersucher wie LONGCOOPE und FREIMANN sowie NITTER in ähnlicher Weise vorgenommen.

Stadieneinteilung der pulm. Form des M.B.
(Nach HEILMEYER, WURM und REINDELL)



I



II



IIIa



IIIb

- | | | |
|-------|--|--|
| Stad. | I = mediastinale Lymphknotenschwellung | |
| | a primär lymphogene Ausbreitg.(reticulär) | |
| | b primär-hämatogene Streuung(miliar) | |
| Stad. | II = Lungenboeck | |
| | c kombiniert lympho-hämatogene Ausbreitung(kleinfleckige Form) | |
| | d kombiniert lympho-hämatogene Ausbreitung(grobfleckige Form) | |
| Stad. | III = Endstadium | |
| | a Konglomeratform | |
| | b Fibrose | |

Charakteristisch für das Stadium I ist die doppelseitige Hilusdrüsenschwellung, deren Nachweis auf Schichtaufnahmen gelegentlich besser als auf der Übersichtsaufnahme gelingt. Die Hilus sind tumorig verdichtet, scharf und polycyclisch abgegrenzt, wobei die rechte Seite oft stärker hervortritt als die linke. Die Doppelseitigkeit bietet uns ein wichtiges Hilfsmittel um die glanduläre Form des Morbus Boeck gegen die Hilusdrüsentuberkulose abzugrenzen. Bei allen 41 beobachteten Formen von pulmonalem M.B. wurde keine einzige unilaterale Hilusdrüsenschwellung beobachtet.

Das Allgemeinbefinden ist in diesem Stadium nur selten beeinträchtigt, BKS und Blutbild sind unauffällig. Nach kürzerem oder längerem Bestehen kann sich dieses Bild wieder spontan zurückbilden, andererseits ist aber auch jahrelanges Bestehen dieses Stadiums bekannt.

Die eigentliche Lungenerkrankung beginnt mit dem Stadium II, das zunächst mit einer kaum erkennbaren Vermehrung der vom Hilus ausgehenden, netzartigen Zeichnung der Lungenstruktur beginnt. Bevorzugt sind die oberen und mittleren Lungenfelder. Es ist dies die feinreticuläre perihiläre Infiltration. Im weiteren Verlauf nimmt die reticuläre Infiltration zu, und oft sieht man zu diesem Zeitpunkt einen Rückgang der hilären Drüsenschwellungen. Neben diesen reticulären, vom Hilus ausgehenden Infiltrationen beobachteten wir nicht selten Knötchenbildungen, die in Form miliärer Knötchen bei einem Durchmesser von 1 - 3 mm beide Lungen übersäen können. Dieses Roentgenbild erinnert dann sehr an eine Miliar-Tuberkulose. Findet man dann neben diesen kleinen Knötchen größere Herde, so sprechen wir von kleinknotiger (3 - 6 mm Durchmesser) bzw. großknotiger Infiltration (über 6 mm Durchmesser). Die Veränderungen sind über beide Lungen ausgedehnt. Wir stellten sie fast immer in der gleichen Ausdehnung beiderseits fest. Nach HEILMEYER, KALKOFF und anderen Autoren soll jedoch die rechte Seite überwiegen. Wenn auch die roentgenologischen Veränderungen im Stadium II sehr ausgedehnt sein können, so ist auch hier das Allgemeinbefinden nicht sehr gestört.

Auch dieses Stadium kann mit einer Restitutio ad integrum ausheilen.

Im Stadium III sprechen wir von einer Konglomeratbildung, wenn sich die klein - bis grobknotigen Infiltrationen zu großen Komplexen vereinigen. Diese bis faustgroßen Konglomerate be = vorzugen ebenfalls die Ober - und Mittelfelder und sind histo = logisch gesehen Epitheloidwucherungen. Gehen diese Epitheloid = wucherungen in Bindegewebebildung über, so imponieren dann die = se strangförmigen Veränderungen mit deutlicher Schrumpfung = erscheinung roentgenologisch wie eine cirrhotische Lungentu = berkulose. Diese Bilder fassen wir unter dem Begriff des fi = brösen Stadiums des M.B. zusammen. Dieses letzte Stadium ist nicht mehr rückbildungsfähig und birgt zwei Gefahrenmomente in sich, die Lungeninsuffizienz und die Belastung des rechten Her = zens infolge Drucksteigerung im kleinen Kreislauf.

In fortgeschrittenen fibrösen Stadien der pulmonalen Form des M.B. können ventilatorische Funktionsstörungen im Gefolge einer sogenannten " restriktiven Form " der Lungeninsuffizienz in Er = scheinung treten. Grundlage der funktionellen Ausfallserschei = nungen ist eine Verminderung des Gesamt - Lungenvolumens mit der Folge einer Einschränkung der mechanischen Atemreserven. Je nach Schwere und Dauer kommt es nicht selten zur ventilatori = schen Insuffizienz mit globaler Mangeldurchblutung und damit zur pulmonalen Hypertonie und zum chronischen Cor pulmonale . Daneben treten in Einzelfällen auch Störungen der Gasdiffusion zwischen Alveole und Kapillare in Erscheinung , die eine zu = sätzliche Verminderung der arteriellen Sauerstoffspannung und = Sättigung bewirken, darüberhinaus aber auch auf eine organi = sche Einengung des Lungengefäßbettes, infolge von Verödung von Kapillaren , bzw. Membranverdichtung infolge narbiger und schwie = liger Veränderungen, schließen lassen. Der letztere Faktor kann neben der Erschwerung der Gasdiffusion eine weitgehend fixierte Druckerhöhung im Lungenkreislauf bewirken.

Die Lungeninsuffizienz zeigt sich relativ früh in einer Arbeits = atemnot. Infolge kompensatorischer Verstärkung der rechtsseiti = gen Herzmuskulatur kann dieser Zustand lange stationär bleiben. Das Bild einer manifesten Rechtsinsuffizienz konnten wir in kei = nem Falle beobachten. Dieser Umstand erklärt sich aus der Zusan = mensetzung unseres vorwiegend ambulanten Krankengutes.

Wir haben nach der bereits erwähnten Stadieneinteilung unsere 41 Fälle einzuordnen versucht und bringen in Tabelle VIII das Ergebnis :

Tabelle VIII : Einteilung nach S t a d i e n und auch
nach S e i t e n b e t e i l i g u n g .

Stadium	klin.sicherer M.B.	histolog.gesich. M.B.	gesamt
I	15	2	17
IIa	2	-	2
IIb	2	-	2
IIc	2	1	3
IId	1	-	1
IIIa	-	1	1
IIIb	-	-	-

M i s c h f o r m e n :

I - IIa	9	1	10
I - IIa, IIb	1	3	4
II - III	1	-	1
Sa :			41

S e i t e n b e t e i l i g u n g :

re. mehr als li.	17	3	20
li. mehr als re.	1	-	1
rechts = links	15	5	20
Sa :			41

Es war nicht immer leicht, die einzelnen Bilder in dieses Schema einzuordnen, insbesondere, da wir oft Mischformen beobachten konnten, bei denen zwar einerseits die für das Stad. I charakteristischen Hilusdrüsenanschwellungen noch vorhanden waren, andererseits aber die intrapulmonalen Veränderungen schon deutlich in Erscheinung traten.

Die Vielgestalt der möglichen Formen sollen die im nächsten Abschnitt folgenden Krankheitsverläufe aufzeigen.

Fall 32. Patientin Gunda Di., geb. 26.4.1931.
(Stadium I)

K r a n k h e i t s f e s t s t e l l u n g : April 1955 an-
lässlich einer Betriebsreihenuntersuchung.

K l i n i s c h e E r s c h e i n u n g e n :

a) Beschwerden: Müdigkeit, Schläppheit und Kurzatmigkeit.

b) Allgemeine Befunde:

Aussehen unauffällig, mittlerer EZ. und AZ.,
keinerlei Drüsenonwellungen zu tasten.

BKS. 4/8 bis 6/13 mm n.W. Leuko : 4800.

T u b e r k u l i n t e s t e r g e b n i s : erst bei einer
Verdünnung von 1:100 schwach positiv (+).

R o e n t g e n b e f u n d :

Erstaufnahme vom 20.7.1955 (Abb.1) : Deutli-
che mediastinale Lymphknotenschwellung in bei-
den Hili, rechts mehr als links. In den
Schichten 9 und 11 cm Tiefe wird die Hilusdrü-
senschwellung besonders gut erfasst und lässt
hier eine scharfe polycyclische Abgrenzung er-
kennen. Von 1. auf 2. Rippe kleinfingerbreite
Vorwölbung (Paratrachealdrüse). Retrocard bei
Durchleuchtung frei.

D i a g n o s e : k l i n i s c h u n z w e i f e l h a f t .

V e r l a u f : Während eines Heilverfahrens in der Beobach-
tungsstelle vom 19.7.1955 - 11.10.1955 kombi-
nierte Cortison - ACTH - Behandlung unter Neo-
tebenschutz. Bei Kurende roentgenologisch noch
keine wesentliche Besserung festzustellen.
Bei der ersten Nachuntersuchung im Januar 1956
schon deutlicher Rückgang der Hilusdrüsen =
schwellung. Die zweite Nachkontrolle Januar 57
zeigt eine weitere günstige Rückbildung.



Abb. 1



Abb. 2



Abb. 3

A b b i l d u n g 2 vom 4.1.1956 lässt eine deutliche Rück-
bildung der doppelseitigen Hilusdrüsen-schwel-
lung erkennen.

A b b i l d u n g 3 vom 3.1.1957 zeigt einen weiteren Rück-
gang der Hilusdrüsen-schwellung gegenüber der
Voraufnahme, gegenüber der Erstaufnahme jedoch
schon fassbare kleine intrapulmonale Herde in
den Oberfeldern.

Fall 22. Patientin Waltraut Sch., geb. 29.9.1936.

(Stadium I)

K r a n k h e i t s f e s t s t e l l u n g : Februar 1953.

K l i n i s c h e E r s c h e i n u n g e n :

a) Beschwerden: Etwas Husten und Auswurf, mäßig Stechen über der Brust, Druckgefühl im Hals.

b) Allgemeine Befunde:

Blasse Gesichtsfarbe, mittlerer EZ und AZ. Keine Drüsenschwellungen tastbar. BKS bei erster Kontrolle 20/38mm n.W., bei späteren Kontrollen dann immer im Rahmen d. Norm. Leuko: 6000, nur einmal auf 10 000 ansteigend. Gleichzeitig 8% Eo. und 12% Mono.

T u b e r k u l i n t e s t e r g e b n i s : Bei der Erstuntersuchung bis zu einer Verdünnung von 1:100 negativ, bei letzter Nachuntersuchung abermals getestet, 1:100 dann positiv +.

R o e n t g e n b e f u n d : Beide Hili sind erheblich tumorig verbreitert und vorgewölbt (Abb. 4), besonders der rechte und scharf und polycykl. abgegrenzt; Schichttiefe 9cm. Keine intrapulmonalen Herdschatten. Retrocardialraum bei Durchleuchtung frei.

D i a g n o s e : klinisch gesichert.

V e r l a u f : Juli bis Nov 1953 im Genesungsheim Wendel = stein, nur ganz kurze Zeit wieder Senkungen = beschleunigungen, sonst BKS immer am oberen Rande der Norm. Gute Allgemeinerholung. Nur mässige Rückbildung roentgenologisch bei der Entlassung aus der Kur.



Abb. 4

1953



Abb. 5

1955



Abb. 6

1956

(Schichtaufnahmen in 9cm)

Bei Nachkontrolle im Januar 1955 waren beide Hili nur noch gering verbreitert. Eine Nachkontrolle im Januar 1956 zeigte eine weitere Rückbildung der beiderseitigen Hilusdrüsenschwellung. Der 1953 gut 2 Querfinger breit vorgewölbte Hilus rechts, der scharf und polycyclisch begrenzt war, ist nur noch zentral etwas verdichtet und auch der linke zeigt deutlich Rückbildungstendenzen. Wir sahen in diesem Verlauf eine spontane Rückbildung der glandulären Form des M.B. ohne bisher erkennbare pulmonale Erscheinungen.

Fall 12. Patient Jochen Ba., geb. 29.12.1916.
(Stadium IIa)

K r a n k h e i t s f e s t s t e l l u n g : rein zufällig
bei Untersuchung anlässlich der Adoption ei-
nes Kindes.

K l i n i s c h e E r s c h e i n u n g e n :

a) Beschwerden: keine

b) Allgemeine Befunde:

Blasses Aussehen, mittlerer Körperbau, keine
Drüsenschwellungen tastbar. BKS: 2/11 mm n.W.
Nur 5350 Leuko., Eo: 5%, Mono: 6%.

T u b e r k u l i n t e s t e r g e b n i s s : 1 : 10000 und
1 : 1000 negativ, 1 : 100 aber stark positiv.

R o e n t g e n b e f u n d :

Mediastinale Lymphknotenschwellungen im Be-
reich beider Hili. Zartfleckig-streifige, z.T.
netzartige Veränderungen in beiden Obermittel-
feldern, insbesondere parahilär, rechts mehr
als links. Harte Einlagerungen in beiden Hili.
Mittelständiges, der Grösse entsprechendes
Herz.

D i a g n o s e : klinisch hinreichend gesichert.

V e r l a u f : Bei Heilverfahren vom 12.5.1952 - 29.8.1952
in der Beobachtungsstelle Behandlung mit Cor-
tison unter INH-Schutz.
Bei Abschluss der Kur Rückgang der doppelsei-
tigen Hilusdrüsenschwellung.
In der Zwischenzeit 4 mal nachuntersucht.
Bei der letzten Untersuchung im August 1954
deutliche Rückbildung der fein-netzartigen, z.
T. fleckigen zerstreutherdigen Veränderungen
in beiden Lungen. Die rechtsseitige Hilusdrü-
senschwellung hat sich zurückgebildet, links
besteht sie aber noch immer.

Konstant war bei allen Untersuchungen eine an der Grenze der
Norm stehende M o n o z y t o s e (1953 sogar 12%), die
wir in vielen anderen Fällen beobachten konnten.



Abb. 7
(8.4.52)



Abb. 8
(23.8.54)

Fall 18. Patient Günther Qu., geb. 31.1.1931.
(Stadium I)

K r a n k h e i t s f e s t s t e l l u n g : im Juli 1952 nach Schmerzen im Thorax links und leicht erhöhte Temperatur.

K l i n i s c h e E r s c h e i n u n g e n :

- a) Beschwerden: Müdigkeit, Schmerzen im Thorax links, wenig Husten.
- b) Allgemeine Befunde: mittlerer EZ. und AZ., keinerlei Drüsen-schwellungen. BKS: 6/11 mm n.W., Leuko: 8400.

T u b e r k u l i n t e s t e r g e b n i s : erst bei einer Verdünnung von 1:100 positiv + .

R o e n t g e n b e f u n d : Die Erstaufnahme vom 1.8.1952 (Abb.9) zeigt in typischer Weise mediastinale Lymphknotenschwellungen im Bereich beider Hili. Die Lymphknotenschwellungen sind rechts stärker als links und zeigen beiderseits die typische scharfe und polycyclische Begrenzung. (Besonders deutlich in Schichttiefe 9 und 11 cm). Feinfleckige zarte Trübung in beiden Obermittelfeldern, rechts stärker als links. Auf der rechten Seite ist auch die paratracheale Drüse geringgradig vergrößert. Retrocard bei Durchleuchtung im oberen Drittel ausgefüllt.

D i a g n o s e : k l i n i s c h g e s i c h e r t .

V e r l a u f : Patient stand vom 29.8.1952 - 1.1.1953 in unserem Hause in stationärer Behandlung und wurde mit Cortison und Conteben behandelt. Bei Kur-ende nur geringe Rückbildung der Hilusdrüsen-schwellungen, dagegen aber leichte Vermehrung der intrapulmonalen Veränderungen in beiden Obermittelfeldern, rechts mehr als links. Bei weiteren 2 Nachkontrollen war eine Zunahme der intrapulmonalen Veränderungen zu beobachten. 1954 kam der Patient erneut zur stationären Aufnahme und wurde nun einer kombinierten Cortison-ACTH-Behandlung unterzogen. Zusätzlich verabreichten wir Neoteben. Die Behandlung erfolgte nach dem auf Seite 28 angegebenen Schema. Bis zur Beendigung dieser Kur war die BKS stets im Rahmen der Norm, die Einstundenwerte lagen immer unter 10. Eosinophile Leukozyten stiegen zeitweise bis auf 6% an, öfters waren auch bis zu 6% Monozyten zu beobachten. Die Gamma-Globuline waren mit 23,4% stark vermehrt.

Die letzte hier vorliegende Übersichtsaufnahme vom 16.11.1954 (Abb.10) läßt im Vergleich zu den vorhergehenden, insbesondere zu der vom April 1952, zwar eine Rückbildung der doppel-seitigen Hilusdrüsen erkennen, die Lungenherde haben aber stark zugenommen; zu einer Fibrose ist es aber noch nicht gekommen.

Wir sahen an diesem Krankheitsverlauf, dank der vielen hier durchgeführten Untersuchungen, einen allmählichen Übergang der Krankheit vom Stadium I in das Stadium II.



Abb. 9
1.8.1952



Abb. 10
16.11.1954

Fall 2. Patient Karlheinz Ho., geb. 15.2.32.
(Stadium I - IIa / IIb)

Krankheitsfeststellung: Im September 1949 nach lange anhaltender Müdigkeit und etwas Husten.

Klinische Erscheinungen:

- a) Beschwerden: Müdigkeit, Kurzatmigkeit schon nach kleineren Anstrengungen, Schmerzen beiderseits über der Brust.
- b) Allgemeine Befunde: mittlerer EZ. und AZ., EKS: 24/50 mm n. W., Leuko: 6600, Polyglobulie (5,10 Mill. Ery) An der Oberlippe rechts schmale keilförmige bräunlich-rote Infiltration.

Tuberkulintestergebnis: "negativ"

Roentgenbefund: Auf Papierübersicht vom 10.10. 1949 (Abb. 11) mediastinale Lymphknotenschwellung im Bereich beider Hil. Begrenzung der Hilil unscharf und uncharakteristisch, in Schichttiefe 10 cm jedoch absolut typisch. Die gesamte Lunge ist übersät von stecknadelkopf- bis erbsgrossen Fleckschatten, die gleichmässig verteilt und nur im linken Spitzenoberfeld etwas zahlreicher vorhanden sind. Dazwischen kleinschichtige reticuläre Zeichnung.

Diagnose: klinische Diagnose histologisch gesichert (Probeexzision aus dem Infiltrat an der Oberlippe).

Verlauf: Nach sogenannter verlängerter Beobachtung Heilverfahren in der Heilstätte Bischofgrün, dort Behandlung mit Aminox, später mit Streptomycin. Nach 4 Nachuntersuchungen konnten wir im Januar 1953 eine weitgehende Rückbildung des Lungenbefundes feststellen. Wie die letzte hier vorliegende Papierübersichtsaufnahme vom 19.1.1953 (Abb. 12) erkennen läßt, hat sich die doppelseitige HilusdrüsenSchwellung, wie auch schon 1951 zu erkennen war, sowie auch der intrapulmonale Befund zurückgebildet. Es finden sich nur noch mässig ausgeprägte streifige Veränderungen in beiden Ober- und u.T. Mittelfeldern.

Soweit es aus dieser Papierübersichtsaufnahme zu ersehen ist, ist es zu keiner nennenswerten Fibrose gekommen.



Abb. 11
10.10.1949.



Abb. 12
19.1.1953.

Die Unterlagen für den folgenden Fall 41 wurden mir freundlicherweise von dem Nürnberger Lungenfacharzt, Herrn Dr. med. Th. STEINBACHER, zur Verfügung gestellt, wofür ich ihm an dieser Stelle besonders danken möchte. Der Patient stand außerdem bei Herrn Prof. Dr. med. WURM vom 13.9.1956 - 13.1.1957 in Behandlung.

Fall: 41 . Patient Klaus Go., geb. 10.11.1939.
(Stadium IIc)

K r a n k h e i t s f e s t s t e l l u n g ; am 25.5.1956
durch Herrn Dr. med. Steinbacher.

K l i n i s c h e E r s c h e i n u n g e n :

a) Beschwerden: keine

b) Allgemeine Befunde: BKS.: $3/8$ mm n.W., Blutbild: Hb 102%,
FI 0,94, Ery 5,4 Mill., Leuko 4300, davon 1%
Baso, 2% Stab, 52% Segm., 39% Lympho u. 5% Mono.
T u b e r k u l i n t e s t e r g e b n i s : nur schwach positiv bei 10^{-2} .

R o e n t g e n b e f u n d : Mediastinale Lymphknotenschwellungen über pflaumengroß in beiden Hili, tracheobronchial und paratracheal rechts. Verschattung des mittleren Drittels des Retrocards bei Durchleuchtung. Streifig-reticuläre Verschattung fast in der gesamten Lunge, am intensivsten in beiden Mittelfeldern.
Bei Entlassung: Lungen o.B. Narbige Hilusinduration beiderseits.

V e r l a u f : Der Verlauf der Kur im Kurhaus Höchenschwand (Leiter: Prof. Dr. med. WURM) war komplikationslos.

In der Zeit vom 3.10.1956 - 31.11.1956 Corticoid Behandlung, kombiniert mit Neoteben.

Hierbei praktisch völliges Verschwinden der intrathorakalen Veränderungen an Mediastinum und an der Lunge.

Als Nebenerscheinungen:

Als Nebenerscheinungen kam es zu einer Akne vulgaris und zu einem mässigen Mondgesicht, jedoch gutes Allgemeinbefinden. Gewichtszunahme von 3,6 kg. BKS bei Entlassung: $1/5$ mm n.W.

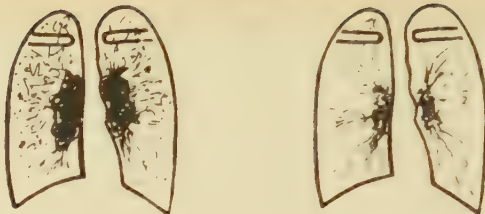


Abb. 13
vom 15.8.1956
(vor der Kur)

Abb. 14
vom 6.4.1957
(nach d. Kur)

Bei einer unmittelbar nach der Entlassung aus der Kur angefertigten Übersichtsaufnahme war die Rückbildung schon fast ebenso deutlich wie am 6.4.1957. Beide o.a. Aufnahmen wurden durch Herrn Dr.med. Steinbacher angefertigt, die Daten dem Entlassungsbericht der Heilstätte Höchenschwand entnommen.

Fall 40. Patientin Antonie Mü., geb. 21.4.1923.
(Stadium I)

K r a n k h e i t s f e s t s t e l l u n g : Am 4.4.1956 Feststellung einer Halsdrüsen-Tuberkulose. 14.4.1956-30.7.1956 Behandlung im Städt. Krankenhaus Nürnberg (Tbc.-Abtlg.) Dort Chemotherapie mit INH, PAS u. Streptomycin.

1 mal während der Kur tbc.- p o s i t i v .

November 1956 wegen zunehmender Atemnot und geschwollener Halsdrüsen zum Lungenfacharzt. Die Untersuchung einer extirpierten Halsdrüse ergab Veränderungen im Sinne eines Morbus Boeck.

K l i n i s c h e E r s c h e i n u n g e n :

- a) Beschwerden: Kurzatmigkeit und Schmerzen in der rechten Brustseite.
- b) Allgemeine Befunde: BKS 7/21 mm n.W., Blutbild unauffällig; Ery: 4,25 Mill., 6400 Leuko, 19% Lympho, 80% Segm. nur 1% Mono.

T u b e r k u l i n t e s t e r g e b n i s : erst bei einer Verdünnung von 1:100 positiv + .

R o e n t g e n b e f u n d : Beide Hili lassen eine tumorige Schwellung erkennen, die am besten in Schicht = tiefe 11cm zu erfassen ist. Streifig-reticuläre Verschattung in beiden Oberfeldern, z.T. auch in den Mittelfeldern.

D i a g n o s e : histologisch gesichert.

Z u s a m m e n f a s s e n d : sei hierzu gesagt, dass es sich in diesem Falle um einen U e b e r g a n g einer Tuberkulose in die pulmonale Form des Morbus Boeck handelt. Neben dem gelückten Bazillennachweis weisen auch kleine verkalkte Herde im linken Untergeschoss auf die tuberkulöse Ätiologie des Befundes hin.

Wir haben hier eine der sogenannten Z w i s c h e n f o r m e n , die zwischen einer typischen Boeck'schen Krankheit und einer ausgeprägten Tuberkulose stehen. Zu diesen Bildern gehören auch all die Krankheitsbilder die klinisch, histologisch und auch in der Tuberkulinreizschwelle nicht einem klassischen M.B. entsprechen, sich aber auch nicht ohne Zwang in eine banale Tuberkulose einreihen lassen.

D i f f e r e n t i a l d i a g n o s t i s c h ist beim Stad. I der glandulären Form des Morbus Boeck an eine Hilusdrüsentuberkulose bzw. an die Lymphogranulomatose zu denken. Die hier zur Beobachtung gekommenen einseitigen Hilusdrüenschwellungen erwiesen sich nach eingehender Untersuchung entweder als Hilusdrüsentuberkulose oder als ein Tumor. In diese Reihe gehören das Bronchus- und Tracheal - Carcinom, Sarkome, insbesondere Lymphosarkome, neurogene Geschwülste, Teratome u. a. m. Schwieriger sind aber noch die differentialdiagnostischen Erwägungen, wenn es sich um eine schon fortgeschrittene Form der pulmonalen Form des Morbus Boeck handelt. Diese Bilder sind dann oft denen der Tuberkulose sehr ähnlich. In ganz schwierigen Fällen wird es immer erst der Verlauf der Erkrankung sein, der uns dann zu der richtigen Diagnosestellung führt. Vielmals bereitete auch die feine, netzartige Struktur, oft schon mit kleinen, knötchenförmigen Verschattungen Schwierigkeiten, da wir zunächst an eine Lungenverstaubung denken mußten. Durch eine exakt erhobene Arbeitsanamnese ließen sich aber dann immer Silikosen, Silikotuberkulosen, Aluminosen und andere Pneumokoniosen ausschalten.

Eine frühzeitige Diagnosesicherung ist u. E. jetzt umso wichtiger, da uns mit Cortison und ACTH Medikamente zur Verfügung stehen, deren Wirkung nach den bisherigen Berichten so eindrucksvoll ist, daß sie sich schon einen gesicherten Platz erobert zu haben scheinen.

Die Behandlung des Morbus Boeck mit Streptomycin, PAS und INH, hat bisher versagt. Wie HEILMEYER angibt, sei der negative Effekt der tuberkulostatischen Therapie so überzeugend, daß man ihn differentialdiagnostisch heranziehen kann. Die zweite Behandlungsmöglichkeit mit Roentgenstrahlen scheint sehr wenig erfolgversprechend zu sein, sie ist daher auch nur in wenigen Fällen angewandt worden. HEILMEYER sah bei der Behandlung mit Cortison in 13 Fällen eine sichere, auch roentgenologisch eindeutige Besserung. Das Cortison wurde mit INH kombiniert, aus Sorge darum, daß durch die großen Cortison - Dosen eine Tuberkulose aktiviert werden könnte. Wie die bisher gewonnenen Erfahrungen zeigen, bedeutet die Cortison-ACTH - Behandlung unter INH - Schutz in der Therapie des Morbus Boeck einen wesentlichen Schritt nach vorne.

Wenn auch beim Stadium III der Boeck'schen Erkrankung durch das Cortison nichts mehr erreicht werden kann, so gelingt es doch bei Behandlung der beiden ersten Stadien, einen Übergang in das Stadium III zu vermeiden; die Fibroseneigung wird dadurch reduziert. Ob eine endgültige Ausheilung gelingt, kann noch nicht mit genügender Sicherheit gesagt werden, zumindest gelingt es, dadurch die Fortentwicklung der Krankheit zu hemmen und auf diese Weise die Voraussetzung für eine Herzinsuffizienz zu vermeiden.

Auch wir haben bisher bei 7 Patienten eine kombinierte Cortison-ACTH - Behandlung unter INH Schutz durchgeführt und behandelten auch zweimal mit Decortin. In 4 Fällen sahen wir dabei eine gute Rückbildung, in 2 Fällen konnten wir eine mäßige und in den übrigen Fällen noch keine wesentliche Besserung feststellen. Wir haben aber besonders bei Fall 32(Gunda Di.) und auch bei Fall 40 bei späteren Untersuchungen feststellen können, daß der therapeutische Erfolg erst Monate nach der abgeschlossenen medikamentösen Behandlung eintrat, während der Erfolg bei Abschluß der hier durchgeführten Behandlung nur sehr gering war. Es wird deshalb von Interesse sein, all diese Fälle öfters Nachuntersuchungen zu unterziehen.

In Tabelle IX sind summarisch unsere gesamten therapeutischen Erfahrungen zusammengestellt.

Wir haben ACTH - Cortison unter INH - Schutz nach folgendem Schema verabreicht :

1. Tag : 200 mg Cortison i. m.
2. Tag : 180 mg Cortison i. m.
3. Tag : 120 mg Cortison i. m. und 1 Tablette Cortison
a 25 mg
4. -14. Tag : je 2 Tabletten Cortison a 25 mg
15. Tag : Acethropan i. m. 1 Ampulle zu 25 I. E.
- 16.-19. Tag : Acethropan i. m. je 1 Ampulle zu 10 I. E.

Tabelle IX: Ergebnisse der Behandlung mit Cortison
bei 8 eigenen Fällen.

Nr.	N a m e	Al- ter	Stad.	Therapie	Dauer d.Bhdlg.	Zusätzl. Therapie	Zeitraum v. Beh.-Ende bis letzt.Kontr.	Behandlungs- Ergebnis.
18	Günther Qu.	23	I	Cortison- ACTH	3 Wo.	PAS	6 Wo.	Keine wesentl. Rückbildung; Übergang in II
30	Georg Bl.	34	I	Cortison- ACTH	3 Wo.	-	8 Mo.	Gute Rückbildung, keine Lungenherde
32	Gunda Di.	24	I	Cortison- ACTH	3 Wo.	Neoteben	17 Mo.	Gute Rückbildung, keine Lungenherde
33	Rosa Fö.	49	I/IIa	Cortison- ACTH	3 Wo.	Neoteben	3 Mo.	Noch keine wesent- liche Rückbildung
34	Elisab. W.	52	II/c	Decortin	5,5 Wo.	Neoteben Streptom.	-	Bei Behandlungs- ende gute Rück- bildung
36	Erika Hei.	36	I	Cortison- ACTH	3 Wo.	Neoteben	3 Mo.	Noch keine wesent- liche Rückbildung
40	Hans Fr.	19	I/IIa	Cortison- ACTH	3 Wo.	Neoteben	7 Mo.	Übergang in II/a; Rückbildung d.Hi- lustrüdenschwellg.
41	Klaus, So.	16	II/c	Cortison	7 Wo.	Neoteben	4 Mo.	Vollständige Rück- bildung

Z u s a m m e n f a s s u n g

Da die Ätiologie des Morbus Boeck noch immer umstritten ist, wurde versucht, an Hand von 41 Fällen der pulmonalen Form des Morbus Boeck, insbesondere unter Berücksichtigung der Tuberkulintestergebnisse, sowie der Roentgenbefunde und aller vorliegenden Untersuchungsergebnisse, die Meinung zu untermauern, daß die Ätiologie doch eine tuberkulöse ist. Dafür, daß wir den Morbus Boeck als eine m i t t i g i e r t e F o r m der T u b e r k u l o s e ansehen, sprechen die Ergebnisse der Tuberkulintestung einerseits, wo wir zwar sehr oft erst bei einer Verdünnung von 1 : 100 positive Ergebnisse erhielten, aber feststellen konnten, daß die Reaktionen dann stets sehr heftig ausfielen. Wir führen diese Tatsache auf eine eventuell konstitutionell andersbedingte Reaktion des Boeck - Kranken auf das Tuberkulin, bzw. den Tuberkelbazillus - im Sinne einer Hemmwirkung - zurück. Andererseits konnten wir oftmals neben den für den Morbus Boeck charakteristischen pulmonalen Veränderungen auch kalkharte Herde z. Teil intrapulmonal, teilweise eingelagert in den Hili finden; Veränderungen also, die für den Ablauf eines tuberkulösen Geschehens sprechen. Auf jeden Fall müssen sich Untersucher, die sich mit der pulmonalen Form des Morbus Boeck befassen, nach wie vor mit der Frage der tuberkulösen Ätiologie auseinandersetzen.

So lange noch die Ätiologie nicht endgültig geklärt ist und auch führende Symptome fehlen, werden wir, falls der Morbus Boeck nicht histologisch geklärt werden kann, alle nur möglichen Untersuchungsergebnisse, wie die Vermehrung der Eosinophilen, der Monozyten und Gammaglobuline und auch die relative Leukopenie, die wir in vielen Fällen beobachten konnten, zur Sicherung der Diagnose heranziehen müssen.

Schließlich haben wir uns der Behandlung der pulmonalen Form des Morbus Boeck zugewandt und aufzeigen können, daß mit der kombinierten Cortison - ACTH - Behandlung, oder durch das Derivat des Cortisons, durch das Decortin, doch bessere Erfolge zu erzielen sind, als wir sie bisher zu sehen gewohnt waren.

L I T E R A T U R - V E R Z E I C H N I S

- ALKENS, R.L. u.
BECKWITH, C.J.W. Sarkoidose: Besserung des Lungenbefundes während der Schwangerschaft. Dis. Chest. Chicago 28 (1955).
- ALEXANDER, H. Differentialdiagnostische Bilder zur Lungentuberkulose. Georg-Thieme-Verlag 1948.
- BACHMANN, E. Über Morbus Boeck mit Übergang in gewöhnliche Tuberkulose. Schweiz. Z. Tbk. 1947 (210 - 217)
- BALDWIN, E. de. F.
COURNAND, A. and
D.W. RICHARDS Jr. A study of 39 cases of pulmonary fibrosis, Medicine 28: 1 - 25. 1949.
- BEIGLBOCK, W. u.
BRUMMUND, W. Über Prednison und Prednisontherapie Münchn. Med. Wochenschr. 1956 15 (547)
- BERGMANN, A. Zur Klinik u. Pathologie der Boeckschen Lungenkrankheit. Klinik. Tbk. 19 1945, 126.
- DEENSTRA, H. u.
ROOSENBURG, G.J. Der Einfluß von Cortison und ACTH auf die Boecksche Krankheit. Ned.tschr. geneesk. 1956 (3 - 158).
- FREUDENTHAL, W. Sarkoid. Brit. J. Tbk. XLII 1948 (1-11)
- FRIED, K. H. Die Boecksche Krankheit in der Tbk.-Fürsorge. Öfftl. Gesundheitsdienst 13 453 - 457 (1952).
- GLÖCKNER, E. Über Boecksche Erkrankung. Ärztl. Wochenschr. 1947. (629).
- GRIMMINGER, A. Über Bronchialveränderungen bei Morbus-boeck. Tbk.-Arzt 1955 H. 9 (539 - 545).
- HARTWEG, H. Deutsche Med. Wochenschr. 1950 (1013) u. 1952 (1144).
- HEILMEYER, L.,
WURM, K. u.
REINDELL, H. Klinik d. Morbus Boeck. Beitr. u.Klin. d. Tbk. Bd. 114 1. 46 - 75 (1955).
- ICKERT, F. Stellung u. Bewertung der Boeckschen Krankheit in der Begutachtung. Öfftl. Gesundheitsdienst 13, 449 - 452 (1952).

- KALKOFF, W. Zur Ätiologie d. Morbus Boeck. Beitrag z.Klinik. d. Tbk. 1955. Bd. 114, S. 3 - 17.
- " " Zur Seitendifferenz d. röntg. nachweisbaren Lungenveränderungen b. d. Boeckschen Krankheit. Tbk. Arzt 1953 H.7. S. 588.
- " " Zur Kenntnis d. Boeckschen Krankheit, Ärztl. Wochenschr. 3, 1948 13/14 201.
- " " Über Caesar Boeck u. d. Aussprache seines Namens (Beitr. z.Nomenklatur d. M.B.) Tbk.-Arzt 1956, H. 9, S. 556.
- LENT, W. u. GREEVEN, H. Beitr. z. Boeckschen Erkrankung. Beitr. z. Klin. d. Tbk. S. 105, H. 5 (1951).
- LÖFGREN, Sven Das bilaterale Hilusdrüsensyndrom als Anfangsstadium d. Sardoidose. Klinische u. patholog. Bemerkungen. Beitr. z.Klin. d. Tbk. (1955) Bd. 114, S. 75 - 86.
- MÜLLER, J. u. PETRAZZINI, A. Morbus Besnier-Boeck, mit Übergang in Miliartuberkulose. Schweiz. Med.Wochenschrift 1948 (126).
- PAUTRIER, L. M. Boecksches Sarkoid, Brit. J. Tbc. XLII (1948) - 1.
- SOMMER, Erwin Zur Cortisonbehandlung d. pulmonalen Boeckschen Krankheit. Beitr. z.Klin. d. Tbk. 1955. Bd. 114 S. 91 - 101.
- SCHEIDEMANDEL, Friedr. Boecksches Sarkoid d. Hilusdrüsen. Deutsch. Tbk.-Blatt, 13, Jahrg. H.10, S. 260 - 263 (1939).
- SCHINZ, H.R., BAENSCH, W.E., FRIEDL, E. u. UEHLINGER, E. Lehrbuch d. Röntg.-Diagnost. Bd. III (2345 - 2356), Gg.-Thieme-Verlag 1952.
- SCHMID, F. Die generalisierten Tuberkulosen, Verlag Gg. Thieme 1951.
- TESCHENDORF, W. Lehrbuch d. röntg. Differentialdiagnostik, I, Stuttgart, 1952.
- TILLING, W. Klinische Erfahrungen mit Prednison. Ärztl. Wochenschr. 1955; 49, 1130.
- UEHLINGER, E. Die patholog. Anatomie des Morbus Boeck. Beitr. z.Klinik d.Tbk. 1955. Bd.114, S. 17 - 45.

- VOLZ, H. Ein Beitrag z. Morbus Boeck-Besnier-Schaumann. 2 Erkrankungsfälle bei Geschwistern. Deutsch.Med.Wochenschr. 78, 1953, 46. 1598.
- WÖRRLEIN, B. Die Boecksche Krankheit in fürsorgerischer Hinsicht. Beitr. z. Klin. d. Tbk. 1955, Bd. 114, S. 87 - 91.
- WRIGHT, G.W. u.
FILLEY, G. F. Pulmonary fibrosis and respiratory function. Am. J. Med. 10. 642. 1951.
- WURM, K. u.
REINDELL, H. Röntgen. Untersuchungen zur Pathogenese des Lungenboeck. Deutsch. Med. Wochenschr. 1955, Nr. 36. S. 1292.
- ZÜBISCH, C.G. Therapie des Morbus Boeck. Med. Klin, 1955, 44:1888.

Es ist mir eine angenehme Pflicht,
Herrn Prof. Dr. med. N. HENNING, Direktor der
Medizinischen Universitäts-Klinik in Erlangen
für die Überlassung des Themas und die Übernah=
me des Referates zur vorliegenden Arbeit zu
danken.

Herrn Chefarzt i.R. Dr.med. F. SCHEIDEMANDEL,
der mich zu den Untersuchungen über die pulmonalen
Erscheinungsformen des Morbus Boeck veranlasst hat,
fühle ich mich zu besonderem Dank verpflichtet und
danke gleichfalls dem jetzigen Chefarzt der Unter=
suchungs- und Beobachtungsstelle in Nürnberg, Herrn
Dr. med. W. SROKA, für die zur Verfügungstellung des
Krankengutes.

Herrn Privatdozenten Dr. med. W. FRIK,
danke ich für die Beratung in roentgenologischen
Fragen und die Durchsicht der Arbeit.

Lebenslauf.

Am 31. Oktober 1919 wurde ich, Erich Karl Kunt s c h e r, als Sohn des Oberlehrers Engelbert Kunt s c h e r und dessen Frau Marie, geb. Pelka, in Aubeln, Kreis Jägerndorf (Sudetengau) geboren. Nach fünfjähriger Volksschulzeit besuchte ich die Deutsche Staatsreal= schule in Troppau und erhielt am Ende der 7.Klasse im Sommer 1937 das Reifezeugnis. Die Ergänzungsreifeprüfung an dem Reform = realgymnasium in Neu-Oderberg legte ich am 3. Juni 1938 ab.

Im April 1947 begann ich das Medizinstudium an der Phil. - Theol. Hochschule in Bamberg und setzte es ab Sommer 1948 an der Universität zu Erlangen fort. Dort bestand ich nach einem vorkli= nischen Studium von 5 Semestern im Oktober 1949 die ärztliche Vor= prüfung mit dem Gesamturteil "gut". Nach weiteren 5 Semestern kli= nischen Studiums in Erlangen unterzog ich mich dem ärztlichen Staatsexamen, das ich im Februar 1953 mit "gut" bestand.

Von März bis Juni 1953 war ich als Pflichtassistent in der Medizinischen Universitätsklinik in Erlangen tätig, arbeitete dann bis 31. Juli 1954 als Volontärassistent in der Heilstätte Pappen= heim und bin jetzt seit dem 1.8.1954 als Assistenzarzt in der Un= tersuchungs-und Beobachtungsstelle der Landesversicherungsanstalt Ober-und Mittelfranken, in Nürnberg, Schäferstrasse 35, beschäftigt.

